

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N^o

258

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre PRUDENT

Né le 11 septembre 1913, à Paris
Ancien interne de l'Hôpital Saint-Michel

LA FORME OSSEUSE PRIMITIVE
DE LA
SARCOÏDOSE IDIOPATHIQUE
OU
MALADIE DE BESNIER-BOECK-DARIER-
SCHAUMANN

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre PRUDENT

Né le 11 septembre 1913, à Paris
Ancien interne de l'Hôpital Saint-Michel

LA FORME OSSEUSE PRIMITIVE
DE LA
SARCOÏDOSE IDIOPATHIQUE
OU
MALADIE DE BESNIER-BOECK-DARIER-
SCHAUMANN

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1939

DOYEN... TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBÉCOURT.
	H. CLAUDE.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
	TERRIEN.
	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
	OMBRÉDANNE.
	RATHERY.
	LEMAITRE.
	Pierre DUVAL.
	Maurice VILLARET.
	TROISIER.
	MATHIEU.
	LAUBRY.
	Clovis VINCENT.
	N...
	HASARD.
	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.
Clinique médicale	
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies infectieuses	
Clinique chirurgicale	
Clinique ophtalmologique	
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale	
Clinique oto-rhino-laryngologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique propédeutique	
Clinique de la tuberculose	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	
Clinique de cardiologie	
Clinique de neuro-chirurgie	
Assistance médico-sociale	
Professeurs sans chaire	



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.). Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.). Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES ... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.

MM.

LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LAVIER..... Parasitologie.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.
 GUÉNIOT Obs étrique.
 HEITZ-BOYER... Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS.... Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER..... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie
 SCHWARTZ..... Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL..... Obstétrique.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM. ALAJOUANINE. AUBERTIN. BRULÉ. CHABROL. DONZELOT. DUVOIR. LIAN. VALLERY-RADOT (Pasteur). SÉZARY.	} Clinique médicale.	MM. BASSET. BROCQ. CADENAT. GATELLIER. MOURE. QUENU. VELTER.	} Clinique chirurgicale.
---	----------------------	---	--------------------------

MM. ÉCALLE. METZGER.	} Clinique obstétricale.
----------------------------	--------------------------

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA GRAND-MÈRE

A MA SŒUR

A MA TANTE

A TOUTE MA FAMILLE

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

Officier de la Légion d'honneur
Professeur de clinique de Dermatologie
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAUL CHEVALLIER

Officier de la Légion d'honneur
Médecin de l'Hôpital Cochin

*Qui a dirigé ce travail avec sollicitude.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre vive gratitude.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR J. SERRAND

Electro-radiologiste des Hôpitaux
Chef du Service de radiologie à l'Hôpital Saint-Michel

*Dont j'ai suivi l'enseignement avec le
plus grand intérêt.
En témoignage de ma profonde reconnaissance.*

A MES MAITRES DE L'HOPITAL SAINT-MICHEL

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE ET
DES HOPITAUX DE NANTES

LA FORME OSSEUSE PRIMITIVE DE LA SARCOÏDOSE IDIOPATHIQUE OU MALADIE DE BESNIER-BOECK-DARIER-SCHAUMANN

INTRODUCTION

Avant les travaux de Schaumann, Kissmeyer, Pautrier, et le Congrès de Dermatologie de Strasbourg de 1934, on avait de la maladie de Besnier-Boeck, une conception différente de celle généralement admise actuellement. Sauf les formes cutanées, les diverses manifestations, alors peu nombreuses, de la maladie, étaient peu décrites.

Besnier, en 1889, décrit le *lupus pernio*, et par une géniale intuition clinique, en fait une maladie autonome.

Boeck, en 1897, décrit, d'après plusieurs observations, une éruption de plaques cutanées d'aspect spécial qu'il nomme sarcoïdes bénignes multiples. Par la suite, une des formes de sarcoïdes décrites par Boeck : la forme à infiltration diffuse, est reconnue identique au *lupus pernio* de Besnier.

En 1904, Boeck note des altérations des muqueuses et des ganglions périphériques. Puis Morossof, en 1908, découvre des lésions osseuses.

Ultérieurement, Schaumann attire l'attention sur les affections des organes internes accompagnant les sarcoïdes dans un grand nombre de cas.

Ses travaux, ceux de Kuznitsky et Bittorf démontrent que les sarcoïdes dermiques constituent la localisation cutanée d'une affection capable d'atteindre le tissu conjonctif de tous les organes.

En mai 1934, au Congrès de Strasbourg, Pautrier, précisant comment doit se poser la question des sarcoïdes, les considère comme une affection systématisée du système réticulo-endothélial, c'est-à-dire des éléments jeunes du tissu conjonctif commun, comme une réticulo-endothéliose atteignant tout l'organisme : la peau, mais aussi les muqueuses, les ganglions, la rate, la moelle osseuse, le poumon, le foie, le rein, le système glandulaire. Et il conclut : a la simple dermatose dont on ne s'occupait en général jusqu'ici que pour savoir si elle était tuberculeuse ou non, nous devons substituer une grande maladie générale, une réticulo-endothéliose qui intéresse le dermatologiste par ses manifestations au niveau des muqueuses, l'ophtalmologiste par ses manifestations conjonctivales, le médecin de médecine générale par les localisations pulmonaires, ganglionnaires, viscérales ; le chirurgien par ses manifestations osseuses.

De la sarcoïdose idiopathique, comme dit notre Maître M. Paul Chevallier, — ou maladie de Besnier-Boeck (Pautrier) ou de Besnier-Boeck-Schaumann, il existe des formes que l'on peut appeler typiques. Dans ces formes typiques, la lésion cutanée — *lupus pernio* de

Besnier ou sarcoïdes de Boeck, — est évidente et les manifestations viscérales, osseuses ou autres, n'apparaissent que de foyer secondaire et, du point de vue clinique, comme des complications.

Mais la maladie de Besnier-Boeck ne commence pas forcément par ces manifestations cutanées. Mais il peut exister des maladies où pendant toute l'évolution, sans doute, la peau peut rester intacte.

Ces formes extra-cutanées pures sont évidemment d'un diagnostic délicat.

Nous ne nous occuperons ici que de la forme osseuse.

Notre base sera la malade que notre Maître, M. Paul Chevallier suit régulièrement depuis 1932.

Il en présenta l'observation au Congrès de Strasbourg en 1934 et, à ce moment, le diagnostic fut discuté parce qu'il n'existait que des lésions digitales. Ce ne fut qu'en 1936 qu'apparurent à la face les manifestations cutanées qui signèrent définitivement la maladie et qui font maintenant de la patiente un cas typique de la maladie de Besnier-Boeck.

Il est bien entendu que nous ne nous occupons pas, que nous négligeons les cas où l'ostéite spéciale apparaît comme localisation secondaire du processus et que nous nous limiterons à ceux où elle a été l'accident unique pendant un certain nombre d'années.

I

Historique.

L'historique peut être schématisée en trois phases.

1^{re} PHASE : *la maladie est confondue avec des spinavertosa tuberculeux ou des altérations syphilitiques ou autres :*

La confusion semble complète jusqu'à l'avènement de la radiographie.

L'aspect particulier de la maladie qui nous occupe semble avoir été remarqué pour la première fois par Kienböek, en 1902, dans sa monographie sur les altérations osseuses syphilitiques. Il s'occupe d'un cas qu'il suppose être des gommés osseuses atypiques précoces ou des dactylites (infection six mois avant l'apparition des altérations osseuses, et cinq ans avant la radiographie) mais qui montrent assez clairement une sarcoïde diffuse à grandes bulles à tendance destructive.

2^e PHASE : *la découverte des lésions osseuses du lupus pernio de Besnier et des sarcoïdes de Boeck.*

En 1904, Kreibich voit les lésions et les interprète

comme l'un des stades du *lupus pernio*. Ses radiographies d'une main montrent nettement les trous typiques, comme faits avec un instrument aigu ; il s'agissait d'un homme de 35 ans, chez qui la réaction de Pirquet était négative et qui avait un *lupus pernio* du nez et des joues.

En 1905, Forchhammer démontre et décrit un malade souffrant d'un *lupus pernio* et où l'examen radiologique a révélé une raréfaction diffuse et un gonflement de l'extrémité inférieure du radius.

Morossol est le premier qui, en 1908, ait décrit les altérations osseuses causées par les sarcoïdes typiques.

En 1910, Rieder, dans son travail « *Über Combination von Chronischer Osteomyelitis (spina-ventosa) mit lupus pernio* », donne une excellente description de 2 cas : l'un à grandes bulles, l'autre nettement cystique.

De 1916 à 1917, Schaumann commence à publier des rapports qui sont intéressants par les examens histologiques des os, en vue d'éclairer la découverte radiologique.

Fleischner (1924), Hecht (1928), Casali, Schurer, Waldheim (1930), et beaucoup d'autres auteurs, ont publié des observations qui n'apportent rien de nouveau sur la question, Marstenstein (1924) estimait à un tiers, les *pernio lupiques* atteints de polyostéite pseudokystique des phalanges ou du métapodium.

Nous ne pouvons insister, on se reportera avec fruit au Congrès de Strasbourg de 1934.

3^e PHASE : *l'identification de l'ostitis tuberculosa cystoïdes multiplex de Perthes et des lésions osseuses de la maladie de Besnier-Boeck.*

Depuis longtemps, après Kienboeck (1902), Perthes avait l'attention attirée sur une maladie spéciale des os qui simulait assez souvent la spina-ventosa tuberculeuse, mais que certains caractères permettaient de séparer complètement de cette affection. Il chargea son élève Jüngling, de reprendre un à un chacun des cas, aussi bien ceux de la clinique personnelle de Perthes, que ceux qui se trouvaient épars dans la littérature. Le travail de Jüngling en 1920, sur l'ostitis tuberculosa cystoïdes multiplex est capital.

Il montre l'identité des lésions primitives et des lésions secondaires à un *lupus pernio* ou à des sarcoïdes. Mais il ne pense pas qu'il s'agisse d'une maladie spéciale. Il conclut à une forme particulière de tuberculose.

En 1924, Fleichner rapporte 7 cas bien décrits et examinés de ces altérations osseuses. Les cas se sont depuis multipliés, mais la forme digitale primitive reste rare.

Lorsqu'en 1934, à la réunion de Strasbourg réservée aux sarcoïdes, réunion où Pautrier dressa si bien l'armature de l'affection, ce fut une sorte de petit scandale lorsque notre Maître, M. Paul Chevallier, vint apporter son cas de « polydactilite pseudokystique primitive », en citant les travaux de Perthes et de Jüngling et en affirmant qu'il s'agissait d'une forme

purement digitale de la maladie de Besnier-Boeck.
L'évolution a démontré qu'il avait vu juste et plusieurs
cas, ont, par la suite, été publiés qui ne laissent aucun
doute sur l'existence de cette forme digitale pure

II

Nomenclature.

Pour l'affection, en général, il apparaît impossible à Pautrier de maintenir, autrement que comme des noms de forme clinique, les termes de lupus érythémateux et de sarcoïdes. Pour rendre hommage à Besnier et à Boeck, il proposa le nom de maladie de Besnier-Boeck, qui a été généralement adopté et secondairement, en raison des importants travaux de Schau-
mann, le nom de la maladie de Besnier-Boeck-Schau-
mann. Notre Maître, M. Paul Chevallier remarque que trop de maladies portent les noms d'auteurs et que les lecteurs non spécialisés s'y perdent ; il dit volontiers « sarcoïde idiopathique ».

Pour la localisation osseuse, le nom classique est celui de Perthes et de Jüngling : *ostitis tuberculosa*, *cystoïdes multiplex*. M. Paul Chevallier pense que l'on pourrait avoir avantage et pour ne pas préjuger d'une étiologie (même si l'adjectif « *tuberculosa* » n'est ici pris que dans son sens anatomique général) à faire disparaître le qualificatif « tuberculeux ». Il fait aussi remarquer que les lésions atteignent les parties molles aussi bien que les os : il s'agit d'une sarcoïdose à localisation ostéoconjonctive. Pour les doigts il a écrit *polydactylite pseudokystique* (primitive ou secondaire).

III

Etiologie clinique.

La maladie est très rare : elle atteint les adolescents et les adultes jeunes ou dans la force de l'âge ; le genre de vie ne semble jouer aucun rôle. On ne note ni hérédité similaire, ni familiale ; la syphilis n'intervient pas. La tuberculose est importante bien que non constante ; elle est fréquente chez les ascendants, fréquente bien qu'atténuée chez les malades eux-mêmes.

En règle, l'affection débute en pleine santé apparente et les localisations tuberculeuses probables, qu'elles soient pulmonaires ou autres, ne sont découvertes, quand elles existent, que par un examen minutieux, ou dans la suite de l'évolution.

IV

Début.

Il se fait par des tuméfactions douloureuses érythémato-cyanotiques qui sont le plus souvent étendues. Après un temps variable, mais qui se compte par semaines, elles régressent, ce n'est que par la suite que se développent les tuméfactions localisées persistantes. Ce début fluxionnaire est particulièrement net dans un cas rapporté par Jüngling, où les mains furent le siège de gonflement diffus, douloureux et chez le malade qui fit une localisation à la base du nez, précédée d'une large plaque *éphémère*.

Cette évolution en deux temps ne paraît pas constante. Dans les autres cas, il semble que les tuméfactions ont été localisées d'emblée aux régions qui resteront atteintes, tuméfactions toujours de limites diffuses et d'étendue assez grande.

Les douleurs sont parfois très modérées ; en règle, elles sont nettes sans être vives. Il arrive que les douleurs localisées précèdent et de longtemps (un an, Jüngling), l'apparition des tuméfactions, attestant alors que le processus osseux est le premier en date. Mais

dans la plupart des cas, ces douleurs prémonitoires manquent. Les tuméfactions ne se montrent pas toutes en même temps ; elles apparaissent souvent les unes après les autres, par séries de vagues de plusieurs, pendant un court laps de temps.

V

Signes fonctionnels.

Les *douleurs* manquent complètement ou presque à la période d'état ; quand elles existent, il semble qu'elles soient dues à l'élément superficiel : elles sont alors modérées. Parfois cependant, il existe des douleurs spontanées, profondes, pouvant reparaitre au moment des poussées de la maladie.

On peut distinguer en somme deux types de douleurs.

TYPE DIFFUS : sensations vagues extrêmement pénibles, le malade souffre des pieds, des mains, d'un doigt. Ce sont des sensations d'engourdissement, de gonflement, de tension, d'élancements, de tiraillements.

TYPE LOCALISÉ : le malade souffre d'un point précis avec crises douloureuses, violentes, térébrantes ; la pression au niveau de ce point augmente leur acuité. En dehors des douleurs spontanées, il y a ordinairement de la sensibilité douloureuse à la pression des régions tuméfiées : toutefois certaines tuméfactions, fermes ou mollasses restent indolores.

L'impotence fonctionnelle est fonction des tuméfactions.

tions ; elle est considérable s'il existe des tuméfactions diffuses des tissus mous, lorsque celles-ci ont disparu et qu'il ne reste plus que les tuméfactions osseuses et les nodules sortis de l'os, l'impotence devient minime.

Dans le cas de M. Paul Chevallier, d'énormes déformations des doigts qui sont gonflés et déviés de façon intense, s'accompagnent d'une impotence très modérée : on est surpris d'apprendre de la malade que, en dépit de l'aspect de ses mains, elle peut accomplir tous les travaux qu'exige la tenue d'une maison.

VI

Signes physiques.

L'observateur est frappé d'emblée par l'aspect des deux mains et des pieds. De prime abord, on pense à des *spina ventosa* nombreuses, mais l'examen même superficiel démontre vite qu'il s'agit d'autre chose.

Les tuméfactions siègent aux phalanges (première et deuxième, quelquefois deuxième et troisième, exceptionnellement troisième phalange, parfois les trois phalanges). Les métacarpiens sont toujours quasi indemnes ; les métatarsiens sont moins rarement épargnés.

Dans un cas furent atteints le calcanéum et d'autres os du pied ; dans un autre cas encore un des os propres du nez.

La tuméfaction est composée de deux éléments, un superficiel et un profond.

a) *Examen de la peau.* — Alors que dans la sarcoïdose osseuse secondaire à un *lupus pernio*, la peau reste souvent intacte, elle est le plus souvent prise dans la forme primitive.

On peut distinguer, un peu schématiquement, la lésion primitive fugace et la lésion chronique.

La lésion primitive n'est souvent que transitoire. Après quelques mois ou plus, elle disparaît au cours de l'évolution, ou semble facilement céder au traitement.

C'est un œdème violacé des téguments, à limites floues, dont on a une idée assez exacte en se rappelant l'aspect des engelures au premier stade.

La lésion chronique est inconstante. Parfois la peau est tout à fait normale. La lésion est alors réduite à ce qu'on a appelé l'élément profond. Souvent elle n'est que peu altérée. A la face dorsale de certains gonflements, se trouvent parfois des dilatations veineuses ; la peau est presque normale, elle est seulement un peu succulente et violacée.

Enfin parfois elle reste pendant de longues années et sans doute pendant toute l'évolution, gonflée, boudinée, cyanosée. Notre observation est un beau cas de ce type.

b) *Examen des ongles.* — Lorsque les dernières phalanges sont atteintes on peut noter des lésions unguéales = ongles secs se fendillant et tombant ; la matrice est profondément écaillée.

c) *Examen des os.* — Chaque lésion fait une saillie latérale assez forte, en mamelon, qui fait corps avec l'os en s'étalant ; ou bien, c'est une sorte de mamelon complet ou non, ou encore un fuseau. Elle ne déforme souvent qu'une partie d'un article osseux, une extrémité. La plupart des lésions sont juxta-articulaires : épiphysaires et au premier abord on peut croire à une

lésion de l'articulation. La tuméfaction est généralement régulière ; par suite, sa surface est généralement bosselée, son volume est variable d'un noyau de cerise à une noix. La consistance en est ferme et régulière ; parfois des zones sont plus dures, fibreuses, et peuvent donner l'impression de nodules ; parfois on sent des zones molles pseudo-fluctuantes.

Suivant les régions, l'aspect est différent. Les tuméfactions des doigts peuvent affecter cinq types ; le type le plus courant est une tuméfaction des premières phalanges : aspect du doigt en tétine ; le doigt est augmenté de volume circulairement (9 cm. au lieu de 5 cm. par exemple) au niveau de sa base d'implantation et la tuméfaction s'estompe en fuseau vers la première articulation interphalangienne. Un type moins fréquent est l'aspect en radis : la dernière phalange intacte donne un doigt pointu par contraste avec la tuméfaction fusiforme des première et deuxième phalanges. La prise des trois phalanges d'un même doigt est assez fréquente, surtout à l'index, c'est le doigt en boudin, en saucisse. Dans l'observation que nous exposerons plus loin, plusieurs doigts, en particulier le pouce et l'index, étaient atteints dans leur totalité, le pouce était doublé de volume et cylindroïde. Lorsque les deux phalanges extrêmes seulement sont lésées, on a un aspect assez spécial en quille. L'atteinte de la dernière phalange donne un doigt en baguette de tambour. Ces cinq types de tuméfactions s'associent en règle chez le même malade.

.. La tuméfaction des métacarpiens ou des métatarsiens

est rare ; la tuméfaction métatarsienne se traduit par une masse ovoïde ou fusiforme, indolore au niveau de la tête de l'os.

La tuméfaction de la racine du nez a été vue une fois par Jüngling, à droite, à la racine du nez, on note une tuméfaction de la dimension d'une petite cerise, indolore à la pression ; à son niveau la peau est mobile et de coloration normale ; la muqueuse nasale est normale.

d) *L'absence d'adénopathies satellites.* — On ne découvre pas d'adénopathies satellites. Pourtant Weissenbach cite une forme ostéo-ganglionnaire, mais les ganglions peuvent être atypiques de la maladie.

VII

Signes généraux.

En règle, l'état général est excellent. Toutes les fonctions sont normales. On ne découvre point d'autres lésions du squelette : pas d'hypertrophies osseuses, ni incurvations, ni tassements osseux. Aucune maladie cutanée ou muqueuse. La denture est normale.

Examens divers. — Wassermann et autres réactions de syphilis négatifs. Pirquet, négatif (au moins dans les cas connus). Dans le cas de la malade dont nous publions plus bas l'observation, réaction de Frei négative, hypercholestérolémie, calcémie normale, sang normal, il n'a existé de mononucléose qu'au premier examen alors que la malade était fatiguée par un accouchement : cette mononucléose était une monolymphocytose (19 lympho, 28 mono); les autres examens ne montrèrent pas de lymphocytose; mono 20 pour 8 lympho, ou 27 pour 5,5.

VIII

Etude radiographique.

L'affection atteint les extrémités ; elle siège de préférence dans les phalanges des doigts et des orteils (plus rarement dans les métacarpiens et les métatarsiens) et se trouve en outre, mais moins fréquemment, dans les os du carpe et du tarse, dans les parties distales de l'avant-bras et dans les os du nez. Elle est généralement multiple. Elle se manifeste par des éclaircissements plus ou moins grands, comparables à des kystes, ou à travers l'os entier, ou concentrés aux têtes. Nous reprendrons la classification de Jüngling pour décrire trois formes séparées, deux diffuses et une circonscrite.

1^o *Forme diffuse à grandes bulles.* — Cette forme est caractérisée par un gonflement léger et diffus de l'os accompagné d'une raréfaction de la substance compacte qui en règle, ne forme qu'une écorce mince comme du papier. Le médullaire a disparu, l'os a pris un aspect alvéolaire et cystique, avec des éclaircissements de grandeur, variant entre celle d'un grain de chènevis à celle d'une lentille.

2° *Forme cystique circonscrite.* — Cette forme consiste en éclaircissements localisés aux capitules ronds, ou en forme typique de cœur de cartes à jouer, comme faits à l'aide d'un instrument tranchant (cavernes, fenêtres, trous). Généralement, il y a une différenciation nette entre la compacte et la médullaire. De ces deux formes, on peut considérer la forme diffuse à grandes bulles comme le premier stade évoluant vers le retour *ad integrum* ou vers la forme circonscrite. Le plus grand nombre des cas sont des stades transitoires entre le premier et le deuxième type et le plus souvent on observe en même temps des formes prononcées et des formes transitoires.

3° *Forme diffuse à petites taches* ou forme grillagée : la phalange entière est transformée en une grille fine et homogène, sans différenciation entre la médullaire et la corticale. Cette forme semble être la plus torpide et la plus stationnaire.

Dans les formes à grandes bulles prononcées, il peut se produire des fractures et des mutilations accompagnées d'une forte résorption osseuse. Les phénomènes caractéristiques pour les altérations osseuses sont (Nielsen) :

1° Absence de réaction périostée, gonflement insignifiant ;

2° Aucune réaction périfocale prononcée : la cavité n'est pas limitée sur le film, par une ligne d'épaississement osseux : elle semble taillée dans l'os à l'emporte-pièce ;

- 3° Aucune véritable atrophie diffuse des os de l'extrémité affectée ;
- 4° Une chronicité et une torpidité extrêmes, possibilité d'une restitution *ad integrum* complète.
- 5° Des altérations articulaires peu prononcées ;
- 6° Développement par intervalles irréguliers. Evolution de quelques-uns des foyers, et involution des autres.

En résumé, l'aspect est caractéristique.

Sur un film on doit immédiatement penser à une maladie de Besnier-Boeck lorsqu'on voit ces cavités non bordées dans la tête d'une phalange ou d'un os métapodial ; on doit rechercher sur les autres extrémités des lésions du même type. On sait que dans la forme osseuse, associée à un *lupus pernio* ou à des sarcoïdes, la lésion osseuse est souvent latente. Non seulement un examen systématique peut faire découvrir des tuméfactions osseuses qui se sont développées de façon totalement insidieuse, mais encore la radiographie montre souvent des géodes sur des os que la clinique aurait pu faire tenir pour intacts. Il en est de même dans la forme primitive : aux lésions qui attirent l'attention, s'associent souvent des lésions latentes.

La radiographie montre ce que Jüngling appelle le type « B I » et Fleischner, « la forme diffuse », c'est-à-dire une image poreuse de la diaphyse correspondant à un élargissement des canaux de Havers, et dans certaines épiphyses, des taches claires lenticulaires, qui

ne semblent pas taillées à l'emporte-pièce, dont les contours sont estompés. La plupart du temps, les lésions n'évoluent pas vers la grosse caverne, elles restent stationnaires ou régressent ; la régression des lésions diffuses n'est pas rare ; les taches claires des épiphyses se retrouvent telles quelles, le plus souvent, à des examens séparés par des années.

IX

Anatomie pathologique Anatomie pathologique microscopique.

La lésion primitive est essentiellement un nodule qui grossit dans l'os, qui mange l'os sans provoquer de réactions et qui parfois sort de l'os pour passer sous la peau un noyau gros comme un pois ou une bille.

Mais comme nous l'avons dit, ce processus osseux n'est pas le seul. Dans les formes primitives surtout, qui nous intéressent seules ici, la peau peut être prise pour son propre compte : c'est même souvent elle qui commence ; on en arrive à conclure à un processus régional d'abord diffus : ostéo-cutané-cutané qui, secondairement se localise en quelques points osseux, sans que l'on puisse décider si la fluxion inflammatoire diffuse précède le point de localisation définitive, ou si c'est ce point de localisation lui-même qui, à son origine, et parfois pendant toute sa durée, commande, par le virus qu'il contient, l'inflammation diffuse qui l'entoure.

Histologie pathologique. — Peu de biopsie ont été publiées, mais elles donnent des résultats non pas

seulement comparables, mais identiques ; ces biopsies n'ont pas porté sur les lésions du début ; elles étudient des nodules adultes relativement gros (pois, billes), soit intra-osseux, soit fortement saillants en dehors de l'os, mais plongeant dans l'os où il prirent naissance. Lorsqu'il est sous-cutané, le nodule est très facilement énucléable de la peau et des parties molles auxquelles il n'adhère pas ou à peine ; il tient au contraire à la caverne osseuse dont il émane ; après avoir coupé le large pied on peut enlever à la curette dans la profondeur, une assez grande quantité de tissu de consistance molle comme celle d'un lupus. Le tissu du nodule est en effet demi-molle et bien que cohérent, il s'écrase sans mal ; il saigne donc facilement ; il est plus ou moins grisâtre ou gris rosâtre.

Les coupes étant colorées par les réactifs qui teignent les noyaux et le collagène, on est frappé d'emblée de trois particularités : d'abord l'absence de capsules, ensuite l'absence de caséification et l'absence de cellules géantes de Langhans, enfin l'existence d'un réseau fibreux en nid d'abeilles.

Les colorations appropriées permettent d'étudier ces tissus ; les éléments surajoutés y sont en nombre restreint, la tumeur est essentiellement histiocyttaire. Les centres clairs sont formés d'histiocytes à noyaux assez gros et à cytoplasme assez abondant, faiblement chromatique, généralement acidophile. Les cytoplasmes sont reliés par des filaments, en sorte que l'ensemble est un syncytium ; la figure rappelle beaucoup les centres clairs des corpuscules de la rate ou

des ganglions au cours de certains processus chroniques. On peut conclure qu'il s'agit d'un follicule épithélioïde pur. Les bords et les extrémités des follicules montrent que le tissu histiocytaire s'épithélioïse vers le centre et vers la périphérie, il élabore des fibroblastes, plus loin encore des fibrocytes.

De fins capillaires peuvent s'observer jusqu'en bordure du tissu franchement épithélioïde, mais les vaisseaux de large calibre ne se trouvent que dans les travées, ils sont réduits à leur endothélium et à une très mince couche de fibres collagènes. L'infiltration surajoutée est nette, mais discrète et éparse. Les cellules surajoutées sont des lymphocytes et des plasmazellen. Des mononucléaires sont signalés.

Histologie des lésions osseuses. — L'examen microscopique des altérations du squelette n'a été fait que dans des cas très peu nombreux à cause de la difficulté de se procurer le matériel nécessaire. Nous citerons, d'après Kissmeyer, la description de Gans et Schumann :

Pour ces auteurs, le processus n'attaque que la substance spongieuse, partant des canaux de Havers, dont plusieurs ont subi un élargissement au $\frac{1}{5}$ ou $\frac{1}{6}$. La cavité médullaire est occupée par du tissu adipeux, à l'exception des places des taches claires vues dans le radiogramme, où il y a un tissu fibreux dont les faisceaux sont disposés de manière à donner l'image de vestiges des anciens follicules agglomérés d'un *lupus pernio* ou des sarcoïdes de Boeck.

Il s'agit sans doute d'un résidu de processus granulomateux qui s'est cicatrisé ; les travées osseuses finissent par être complètement résorbées. L'action raréfiante peut se manifester par l'augmentation du volume des lacunes osseuses et des canaux de Havers ; un degré de plus dans l'intensité de ces phénomènes est la disposition en masse de ces travées osseuses et la formation de perte de substance caverneuse, logées pour la plupart dans les extrémités des petits os longs et enclavées par des trabécules bien configurés.

X

Evolution.

1^o *Evolution des lésions osseuses.* — L'évolution est extrêmement chronique.

La maladie présente des poussées et des périodes d'accalmies. Les périodes d'accalmie peuvent être très longues, des années. Pendant leur durée, les lésions diffuses s'améliorent, les nodules restent souvent stationnaires ou diminuent, mais ils peuvent s'accroître. S'améliorent spontanément, ou sous l'influence du traitement, les douleurs et les tuméfactions des parties molles d'une part, les fines aréolations diffuses de l'os d'autre part. Ne se réparent pas les images destructives, pseudo-kystes des os.

Les nodules qui, remplissent et quelquefois sortent de ces pseudo-kystes, peuvent croître, croissance rapide ou lente, le plus souvent, qui a lieu par petites poussées : un nodule peut s'accroître alors que d'autres restent stationnaires ou régressent. L'accroissement d'un nodule le fait saillir à la face latérale d'un doigt tuméfié, en une tumeur demi-molle, n'étant plus séparée du doigt qui palpe que par les téguments. La peau devient livide et s'amincit, elle peut se perforer ; la

tumeur apparaît comme un tissu de granulations gris rosâtre, couvert d'un enduit blanchâtre ou de croûtelles faciles à détacher. Il ne se produit jamais ni abcès ni nécrose. Signalons encore la possibilité de fractures spontanées qui se consolident avec un cal normal. En somme, l'affection locale persiste bénigne, mais même après de longues années, on n'a jamais vu de guérison complète.

Dans la plupart des cas, l'affection a évolué comme une affection purement locale, gênant seulement le malade sans être dangereuse.

2^o *Evolution de la sarcoïdose.* — Il est probable qu'il existe des cas où la lésion reste osseuse toute la vie du malade. Pour l'affirmer, il faudrait pouvoir en suivre pendant de longues années.

En règle générale la lésion osseuse s'accompagne à plus ou moins brève échéance d'autres localisations de la maladie et la sarcoïdose idiopathique se complète et devient typique. Presque toujours le diagnostic n'a été fait que lorsque se sont montrées des sarcoïdes ou un *lupus pernio* de Besnier.

Dans le cas de M. Paul Chevallier, que nous rapportons, le diagnostic fut affirmé, alors que la seule localisation de la maladie était la polydactylie pseudokystique. Trois ans plus tard, la peau de la face montrait des lésions typiques de sarcoïdes puis de lupus de Besnier.

Dans les autres cas observés depuis, que nous rapportons ci-dessous, l'ostéite multiple pseudokystique

précédait de quatre à six ans et plus la dermatose révélatrice.

3^o *Complications.* — En général, il ne se montre aucune complication. La tuberculose surajoutée est exceptionnelle. Cependant nous lisons dans la littérature qu'un sujet a dû être hospitalisé deux fois pour poussées pulmonaires tuberculeuses qui se sont montrées bénignes. Deux ont eu des synovites. Un malade de Jüngling est mort de mal de Pott fistulisé.

XI

Diagnostic.

Les altérations osseuses de la maladie de Besnier-Boeck ont un aspect clinique et radiologique typique, et même si on ignore l'ostéite multiple pseudokystique, on s'aperçoit très vite que le patient est atteint d'une affection très spéciale.

Elle est caractérisée essentiellement par :

- son siège aux extrémités, nez (exceptionnel) et surtout doigts des mains et des pieds ;
- son absence d'association à des lésions certaines d'autre siège ;
- la formation aux dépens du mésenchyme ostéomyélique de néoplasies nodulaires multiples, ostéo-destructives, extensives et bénignes, d'où résulte un aspect pseudokystique aux Rayons X. L'existence d'une ligne noire de condensation osseuse autour des cavités est capitale ;
- la structure de ces nodules, qui est essentiellement histiocytaire et qui a une architecture très spéciale : absence de capsule, limitation nette, réseau fibro-blastico-fibreux à petites mailles dont

chacune contient un follicule épithélioïde, identique à une sarcoïde cutanée.

1° Le syndrome d'ostéite tubéreuse pseudokystique multiple des extrémités peut simuler à première vue un certain nombre d'affections déformantes, telles que d'abord les spina ventosa multiples, ensuite les engelures, certains rhumatismes déformants, les enchondromes, les fibrosarcomes, la fibrosarcomatose de Kaposi à siège inhabituel et même des hypertrophies congénitales segmentaires.

2° La radiographie étant faite, diverses affections se présentant à l'esprit :

a) Le kyste essentiel des os : affection de l'enfance et de l'adolescence, purement locale, siégeant le plus fréquemment dans le bulbe de l'os ; à la radiographie on observe une lésion symétrique, régulière, avec un centre clair cerné par un bord opaque ;

b) La tumeur à myéloplaxe : elle est volontiers pulsatile, avec prédilection pour les bulbes des os longs adjacents aux épiphyses fertiles, mais aussi pour les rebords gingivaux des maxillaires (épulis) ;

c) L'ostéite fibreuse localisée (Nové-Josserand, Tavernier) ; elle atteint toute une épiphyse ; toute l'extrémité d'une diaphyse, avec géodes juxtaposées, séparées par des trabécules osseuses ; on y rencontre des zones claires, irrégulières, la cavité médullaire est élargie ; fréquemment existent des fractures spontanées ;

d) La forme localisée de l'ostéose parathyroïdienne : celle-ci est douteuse : J.-A. Lièvre l'admet ;

e) Les enchondromes des doigts : ce sont des tumeurs arrondies ; chaque doigt semble un chapelet de marrons enfilés (Broca) ; à la radiographie, on observe une zone entièrement claire boursoufflant l'os, limitée parfaitement par un trait très fin. La maladie peut s'étendre au reste du squelette ; en outre existent certains troubles de croissance ;

f) La spina ventosa des métacarpiens et des phalanges : c'est une forme de tuberculose osseuse, atteignant les diaphyses des métacarpiens, des métatarsiens, des phalanges. Elle est rare mais non exceptionnelle après cinq ans. L'élargissement et le gonflement de l'os sont beaucoup plus marqués que dans la maladie de Besnier-Boeck ; en outre, existe une grosse réaction périostique évoluant vers la suppuration et la formation de fistules et de séquestres.

g) L'ostéomyélite chronique et les abcès chroniques des os : existence de plages claires, mais zones de condensation et d'importantes périostites ;

h) Les tumeurs malignes des phalanges : l'ostéo-sarcome, mais éclatement de l'os et réactions périostiques. Le sarcome central.

L'épithélioma métastatique : envahissement de plusieurs os.

Le myéliome : généralisation sur plusieurs points du squelette.

Le réticulo-sarcome de la moelle osseuse ou sarcome

d'Ewing des sujets jeunes : le début se fait par la diaphyse des os longs avec crises douloureuses, et extension à une partie importante du squelette ;

i) La syphilis héréditaire ou tertiaire : elle frappe presque toujours les os longs et le crâne ;

j) La lèpre.

Dans ces deux dernières affections, d'après Jüngling, les images radiologiques sont très semblables à celles des ostitis multiplex tuberculosa cystoïdes, mais on trouve l'existence de signes concomitants.

XII

Étiologie.

Discuter l'étiologie des manifestations osseuses revient à discuter l'étiologie de la maladie de Besnier-Boeck en général.

Cette étiologie reste très discutée.

La syphilis est exclue : rien n'est en sa faveur, sauf, mais c'est sans valeur, que l'aspect radiologique de certains os rappelle parfois une ostéite syphilitique.

Une maladie spécifique à virus inconnu est-elle en cause, comme le pensent sans pouvoir le démontrer Merrill et Oaks.

Kissmeyer et Nielsen ont parlé d'un bacille voisin de celui de la lèpre.

Schaumann a prétendu que le bacille de la tuberculose bovine serait à l'origine de la maladie.

La tuberculose a été admise par beaucoup d'auteurs qui se sont préoccupés de la question.

Contre elle, on peut arguer :

1° L'absence constante de bacille de Koch ou de granulations de Much dans les préparations histologiques (Tous les auteurs y compris notre Maître)

2° L'insuccès des cultures sur milieux spéciaux (cas personnel du D^r P. Chevallier) ;

3° Le résultat constamment négatif des inoculations aux lapins et aux cobayes (il en était ainsi dans notre cas) ;

4° La réaction de Pirquet négative chez le malade. Parfois elle est positive, mais il ne saurait y avoir à cela rien d'étonnant ; ce qui serait étonnant, c'est qu'elle fût si souvent négative en cas de tuberculose.

5° L'histologie ne semble guère en faveur de la tuberculose. Sur les coupes des lésions, on reconnaît bien une structure quelque peu tuberculoïde, mais on ne retrouve ni follicule tuberculeux, ni foyer de caséification. C'est une « sarcoïde » typique.

Pour le Docteur P. Chevallier, le gros argument en faveur de la tuberculose serait clinique : une partie des malades connus, y compris celle dont nous publions l'observation et qui paraît parfaitement indemne, sont nés de couche tuberculeuse avérée. Un malade est mort de mal de Pott cervical fistulisé. Un autre a dû être hospitalisé deux fois dans un sanatorium. La malade de notre observation eut un enfant qui mourut à un mois de néphrite aiguë — maladie exceptionnelle chez le nourrisson — qui avait l'aspect d'une néphrite tuberculeuse, sans qu'il ait pu d'ailleurs y être découvert de bacilles de Koch (Professeur Brindeau).

En somme, la question n'est pas tranchée.

XIII

Pronostic.

Infirmité redoutable, l'affection ne menace pas la vie
Malgré la bénignité de la maladie et le bon état.
habituel des patients, le pronostic doit être, jusqu'
plus ample informé, réservé.

.OBSERVATIONS

OBSERVATION I (*Personnelle*)

(Observation d'une malade suivie dans le Service
du D^r P. Chevallier.)

1^o Observation de polydactilite sarcoïdique isolée.

Germaine B..., 27 ans, vendeuse sur les marchés, a été
vue pour la première fois en février 1933 ; elle était
envoyée par le Professeur Brindeau dans le Service du-
quel elle avait accouché.

Antécédents. — Bien portante auparavant, la malade
a été réglée à l'âge de 11 ans ; elle perd à peine pendant
deux jours. Deux grossesses (un garçon de 6 ans, un
autre de 1 an, né à terme, avec des jambes un peu en-

flées). Mari en bonne santé (radiographié récemment), un frère a une maladie de cœur. Mère décédée à la suite d'un avortement provoqué pour tuberculose pulmonaire. Un frère mort du croup.

Histoire de la maladie. — En 1932 apparurent les lésions des doigts et des orteils avec douleurs locales : les doigts les premiers pris furent l'annulaire, l'auriculaire, le médius droit, le pouce gauche. La malade continue d'engraisser (après son mariage elle avait pris 12 kilos en six mois). Sa deuxième grossesse qui a débuté peu de temps après l'apparition des lésions des extrémités, n'a pas modifié l'affection des mains : elle a accouché en janvier 1933.

Examen. — L'état général est excellent.

Les mains et les pieds sont les seules régions anormales ; les lésions sont bilatérales et atteignent exclusivement les doigts ; les douleurs sont peu intenses, il existe surtout de l'impotence fonctionnelle. Les doigts sont enflés et gourds, boudinés.

Au niveau des lésions, la peau est plus ou moins violacée.

Palpation. — Deux facteurs : on note des tuméfactions qui semblent de l'os hypertrophié ou qui atteignent les parties molles ; elles font corps avec l'os ; puis un gros gonflement œdémateux du tissu cellulaire sous-cutané ; c'est ce gonflement qui produit surtout l'impotence fonctionnelle.

Tous les doigts ne sont pas atteints. La main gauche est plus atteinte que la droite, les lésions prédominent au médius et au pouce : le médius est surtout

épaissi au niveau de la troisième phalange, l'ongle est fendillé, déformé, irrégulier ; le pouce est doublé de volume, boudiné, cylindrique ; la moitié de l'ongle est disparu, l'autre est écaillée. A la main droite, les lésions occupent la première phalange et une partie de la deuxième phalange de l'annulaire, la première phalange du médius, la première et la deuxième phalange de l'index. Au niveau de ce doigt, sur le côté cubital de la deuxième phalange, apparut un gros nodule, hémisphérique, de 2 cm. de diamètre environ et collé à l'os. Ce noyau augmenta de volume, il fut enlevé et examiné : sa structure était identique à celle de l'élément intra-osseux de Jüngling.

Aux pieds, les douleurs ont débuté en janvier 1933 ; les gros orteils, très douloureux, permettaient à peine de poser le pied par terre ; il existe une très légère augmentation du volume des gros orteils. Les pieds et la partie inférieure des jambes sont légèrement œdématiés et érythémateux.

Radiographie. — Faites à un an d'intervalle (février 1933 et mars 1934), elles ont montré des modifications analogues. Aux pieds, on remarque peu de lésions, une légère décalcification par petites plages de la première phalange du gros orteil droit, de la deuxième phalange du gros orteil gauche, et de la première phalange du quatrième orteil gauche.

Aux mains, le gonflement des parties molles, en particulier au niveau de la phalange de l'index et de la phalange de l'annulaire droits, qui pouvait évoquer l'idée d'un spina ventosa, est expliqué par des lésions totalement différentes. Les phalanges ont une image et sou-

vent des contours déformés par des plages claires, arrondies, qui semblent des kystes : les uns à limites flous, les autres comme taillés à l'emporte-pièce

La plupart des taches claires sont entourées par une coque osseuse ; souvent, surtout aux épiphyses, les noyaux périphériques s'accroissent en boursouflant l'os et l'on voit alors des saillies recouvertes d'une mince lame osseuse. En plusieurs endroits il y a formation d'une cavité à contours nets.

En certains endroits les lésions sont limitées (épiphyses de la première phalange du médius droit et de la deuxième phalange du médius gauche), en d'autres, elles sont diffuses (la première phalange de l'annulaire droit est élargie et a un aspect aréolaire), dans l'ensemble l'aspect radiologique des os atteints est aréolaire ou polykystique. Il n'existe pas de périostite ni de séquestres. Les métacarpiens sont quasi intacts. Tout le reste du squelette a été radiographié segment par segment et est parfaitement normal.

Evolution. — A partir d'avril 1933, on fait chaque semaine une injection sous-cutanée d'antigène tuberculeux méthylique dilué de Bocquet et Nègre. Après 18 injections, l'amélioration est remarquable : les douleurs des mains et des orteils ont disparu, ainsi qu'une grande partie de l'impotence fonctionnelle ; les lésions essentielles ne sont pas modifiées. En 1934, les déformations digitales sont presque identiques à ce qu'elles étaient en février 1933, mais la tension et la gêne douloureuse des doigts n'existent plus : la malade se sert de ses mains pour les travaux habituels du ménage. Au cours du traitement certaines tumeurs ont grossi, d'autres ont diminué ; dans l'ensemble la maladie est stationnaire.

L'état général est excellent.

Hématologie. — Pendant un an et demi, le tableau sanguin est resté le même ; pas d'anémie ; absence de leucocytose, légère mononucléose et lymphocytose. Dans un second examen de sang, on remarque qu'avec l'amélioration la mononucléose a diminué ainsi que la leucocytose. Epreuves des syndromes hémorragiques : temps de saignement, coagulation, etc..., normaux.

Recherches chimiques. — Cholestérolémie (Sevaux), chiffre supérieur (2 gr. 50 à 2 gr. 10). Calcémie (M^{lle} le Professeur agrégé J. Lévy), normale (0.093), en mars 1934.

Recherches biologiques. — Wassermann et autres réactions décelant la syphilis toujours négatives. Vernes-Résorcine 21 (D^r Demanche). Cuti-réactions tuberculiniques toujours négatives. Frei négatif.

Recherches bactériologiques. — Examens directs négatifs. Les cultures du sang, du liquide retiré par ponction (très petite quantité après injection *in situ* d'un peu d'eau chlorurée) et du fragment prélevé chirurgicalement sont toujours restées stériles, aussi bien sur les milieux ordinaires que sur le milieu de Lœwentsein.

Inoculation aux animaux. — La lésion broyée a été inoculée à quatre cobayes (deux fois dans le péritoine et deux fois sous la peau de l'aîne), deux lapins (dans le péritoine et dans la chambre antérieure de l'œil), et un pigeon. Ces inoculations sont restées négatives, bien que plusieurs animaux aient été conservés assez longtemps et que les autres (morts de Pasteurellose) aient été autopsiés avec grand soin.

Biopsie. — Un gros nodule du volume d'une bille fait saillie à l'index droit ; on l'enlève à la curette ; il est gris rosâtre, clair, mollasse ; on ne voit ni caséification ni abcès.

Sur les coupes, on remarque une inflammation chronique du mésenchyme, caractérisée essentiellement par des boyaux épithélioïdes, dans une ramure vasculo-fibroblasto-fibreuse, avec infiltration discrète, lymphocyto-plasmatisque et parfois un peu neutrophilique. C'est un type de ces réactions qu'on appelle aujourd'hui réticulo-endothéliale.

L'origine de cette tumeur paraît être médullaire.

De l'examen de cette malade, il avait été conclu que c'était une forme osseuse primitive de la maladie sarcoïdique que Pautrier a appelée maladie de Besnier-Boeck.

2^e Apparition de sarcoïdes faciales.

La preuve en est apportée par la suite de l'observation de la même malade revue en 1936.

SUITE DE L'OBSERVATION n° 1. — Depuis six mois et malgré une apyrexie complète et un état général plus que florissant, la maladie s'est aggravée : les doigts sont plus malades qu'en 1932 ; en outre sont apparues des sarcoïdes cutanées et des lésions oculaires.

Etat général. — Excellent, mais embonpoint notable et même obésité réelle générale. La malade se plaint d'engraisser de plus en plus. Les règles deviennent irrégulières et peu abondantes, surtout depuis quelques mois. Aucun signe clinique ni radiologique de lésions

pleurales ou pulmonaires. Cœur, tension, etc..., normaux. Sang : 3 décembre 1936 : globules rouges 5.120.000 ; hémoglobine 95 ; valeur globulaire 0.93 ; plaquettes 300.000 ; globules blancs 4.600 ; neutrophiles 65 (Arneth 2.50.23.3.0) ; éosinophiles 3.5 ; basophile 1 ; lymphocytes 4 (3, 5 petit) ; monocytes 26.5 (16 sans grains azur). Donc aspect sensiblement normal, légère déviation à gauche de la formule d'Arneth. Coagulation en petits tubes : vingt-deux minutes ; rétraction normale ; saignement trois minutes et demi ; lacet négatif ; sérum un peu plus clair que normalement.

Cuti-réaction tuberculinique positive moyenne.

Lésions ostéo-digitales. — Elles sont sensiblement celles de la première observation, mais un peu plus fortes. Les mains sont énormes, leur augmentation dépend en partie de la tuméfaction du dos et la main, avec cyanose intense exagérée par le froid, se marbre de plaques rouges, quand la malade est au chaud.

Les doigts sont considérablement déformés et d'aspect très spécial. Tous les doigts des deux mains sont gonflés, l'enflure prédomine, ici à la phalange proximale, là à la phalangine. A tous les doigts, la première phalange est augmentée, si bien que les doigts s'écartent les uns des autres dans la position de repos ; ils ne se touchent pas quand la malade essaie de les rapprocher. L'index droit, le pouce et le médius gauche sont le siège de tuméfactions nodulaires très fermes et formées de tissu dense ; les troubles des ongles y persistent comme ils ont été décrits dans l'observation précédente.

Radiographie. — Elle montre que les lésions osseuses ont sensiblement augmenté. A droite, seul le pouce pa-

raît à peu près indemne ; l'ostéopathie se présente sous l'aspect d'un semis de logettes, les unes petites et rapprochées avec une figure de réseau intra-osseux ; les autres plus grandes, réalisant des cavités claires, d'apparence cystique mais sans ligne de bordure. Quand les phalanges ne sont pas tout entières envahies par ces cavités, on peut noter un élargissement et une densification de la corticale diaphysaire, particulièrement nette sur la première phalange de l'index droit et les phalangines du médus, de l'annulaire et de l'auriculaire du même côté.

A la main gauche, les lésions sont comparables, mais plus marquées en certains points. A l'index gauche, la phalangine et la phalangette ont un aspect vermoulu et l'os distal a presque disparu ; le pouce gauche enfin a ses deux phalanges creusées de cavités arrondies et la phalange terminale est presque détruite. Sauf au médus et à l'annulaire droit, les interlignes articulaires sont partout nets.

Les métacarpiens sont intacts.

Les sarcoïdes. — En juin 1936 sont apparus, sans signe fonctionnel, quatre éléments sur la pommette et l'aile du nez droites. On ne peut faire un autre diagnostic que celui de sarcoïdes de Boeck. Ce sont des plaques discoïdes ou allongées, rouge sombre, un peu infiltrées, et qui à la vue paraissent comme un peu en creux. Leur surface est brillante, lisse, non squameuse, bien que finement tissée. Autour on voit quelques fines télangiectasies, le plus petit élément a la taille d'une tête d'épingle, le plus grand (enlevé pour examen) avait à peu près 8 mm. de long sur 3 à 4 de large.

L'examen histologique montre la structure classique

des sarcoïdes : noyaux tuberculoïdes situés dans le derme, assez gros, bien dessinés, et exactement limités sans aucune des fusées habituelles du lupus, entourés de tissu conjonctif normal formé de cellules épithélioïdes avec quelques lymphocytes. Parfois un des éléments histiocytaires est gros et a plusieurs noyaux. La coupe a été montrée à M. Civatte qui reconnut une image assez absolument typique de sarcoïdes.

On note encore à la jambe droite, au tiers inférieur, une immense plaque rougeâtre sans lésion épidermique ni infiltration forte.

Les lésions oculaires. — En même temps que les plaques cutanées, est survenue une baisse progressive de l'acuité visuelle de l'œil gauche. On y voit des taches blanches superficielles. La malade fut examinée le 9 décembre 1936 par le Dr Prêlat, ophtalmologiste de l'Hôpital Cochin. Il s'agissait, affirma-t-il, d'une tuberculose banale de l'œil (iritis avec descémétite).

3^e Evolution jusqu'à mars 1939.

La malade revient régulièrement dans le Service du Dr Paul Chevallier. Son état général est toujours excellent. L'adiposité est même considérable. Une radiographie récente des poumons montre qu'ils sont parfaitement normaux.

La lésion faciale s'est aggravée. Les plaques faciales ont augmenté de taille et de nombre ; elles ont conflué et forment aujourd'hui un *lupus pernio* de Besnier très typique, quoique de contours un peu irréguliers. Il existe une sarcoïde sur le front.

L'œil gauche est complètement perdu. Il est rempli

d'infiltrats blanchâtres. Les doigts ne sont pas modifiés. Améliorés d'abord, et à plusieurs reprises, par les injections répétées de vaccin antituberculeux dilué de Bocquet et Nègre, ils ont de nouveau augmenté. Ils sont violacés, boudinés, énormes, déformés par ce gonflement et par les effondrements osseux. Il y a deux mois un traitement radiothérapique a été commencé. Le premier traitement radiothérapique, fait en 1934, avait échoué : les doses avaient été modérées. Actuellement, il est fait de très fortes doses et l'amélioration est manifeste : les doigts traités ont diminué de volume.

OBSERVATION II

(Nicolas J., Coste J., Rousset J. et Colas J.)

M^{me} C..., née T..., 21 ans, vient à la consultation le 16 avril 1936. Son père est mort à 63 ans d'une affection de la gorge : il était porteur d'une laryngite chronique depuis une vingtaine d'années. Elle a eu un frère et une sœur qui sont morts en bas âge d'affection indéterminée. Elle a deux sœurs bien portantes.

Personnellement, elle a eu la rougeole et la coqueluche dans son enfance, elle a été réglée à 14 ans ; elle s'est mariée à 18 ans ; elle n'a pas eu d'enfants ni fait de fausses couches. Son mari est bien portant.

L'affection qui l'amène à consulter remonte à *six ans environ* ; son début a coïncidé avec la date d'apparition des premières règles.

C'est la première phalange du médius droit qui a enflé lentement et progressivement, d'abord par sa face palmaire ; puis par ses faces latérales et sur tout son

pourtour prenant un aspect boudiné. En même temps, les téguments œdématisés ont pris une teinte violacée, et pendant que les lésions progressaient sur le médius d'autres sont apparues sur la plupart des doigts, évoluant toutes à peu près de la même façon.

La première phalange s'épaissit et se cyanose, puis, la deuxième est atteinte semblablement, tandis que la troisième reste intacte, de sorte que le doigt prend un aspect fusiforme ; au pouce, les deux phalanges sont lésées. Des déformations analogues sont apparues aux orteils et se sont développées simultanément.

D'autre part, une imperméabilité nasale s'était installée et s'aggravait progressivement sans signes objectifs, quand *il y a environ un an*, le dos du nez s'est épaissi et élargi très lentement à sa partie moyenne en prenant la même teinte bleuâtre que les doigts et les orteils.

Toutes ces lésions sont absolument indolores et la malade qui est bien réglée ne tousse pas, a un appétit satisfaisant, et ne signale, à part une légère constipation habituelle, aucun trouble de l'état général.

On constate, en effet, à l'examen, qu'il s'agit d'une jeune femme à l'aspect floride, ayant une respiration bruyante qu'elle évite en maintenant la bouche ouverte.

Tous les doigts sont atteints à un degré plus ou moins avancé : les deux pouces et les deux index, le médius et l'annulaire droit sont gonflés et fusiformes ; le médius et l'annulaire gauche ainsi que les deux auriculaires ne sont atteints que partiellement. Les téguments, dans les parties lésées, sont de teinte érythématocyanotique, sans limites nettes à la périphérie ; au palper, ils donnent l'impression d'une infiltration diffuse, dure,

profonde. Les ongles sont normaux. Les mouvements de flexion sont gênés par l'infiltration des téguments, en particulier au niveau des pouces.

Les orteils présentent des déformations analogues à celles des doigts ; les gros orteils, le deuxième et le troisième orteil droit sont atteints à peu près entièrement ; ils sont globuleux et bleuâtres, profondément infiltrés et durs au palper.

La partie moyenne du nez est tuméfiée, élargie et busquée ; la tuméfaction s'étend de chaque côté jusque sur les joues, elle a la même teinte bleutée et diffuse et les téguments ont la même infiltration que les doigts et les orteils.

On ne constate en aucun endroit de nodules ni de formations particulières et la vitropression ne met rien en évidence.

A l'examen de la bouche, deux petites lésions papuleuses et indolores de la dimension d'une demi-noisette sont visibles sur le voile du palais.

L'exploration des différents territoires ganglionnaires n'a pas permis de découvrir d'adénopathie importante. L'examen général n'a pas révélé d'autres symptômes.

L'examen oto-rhino-laryngologique a montré des fosses nasales à peu près complètement obstruées par l'infiltration sous-jacente. Il n'y a pas de lésion de la muqueuse nasale.

Sur les *radiographies* des mains et des pieds, on voit des lésions osseuses des phalanges constituées par des petits éclaircissements, arrondis ou ovalaires, très nettement circonscrits et siégeant aussi bien dans le tissu spongieux que dans le tissu compact. Autour de ces pertes de substances qui sont particulièrement nettes

au niveau des phalanges de certains orteils, le tissu osseux ne paraît aucunement modifié et il n'y a aucune réaction périostique.

La radiographie de profil du massif facial supérieur révèle un éclaircissement limité sur l'os nasal.

Une radiographie instantanée du poumon montre des ombres hilaires considérablement élargies et des lésions de tramite diffuses condensées vers les hiles avec de petites opacifications punctiformes disséminées.

La cuti-réaction et l'intradermoréaction à la tuberculine n'ont pas été pratiquées.

Un fragment de nodule a été prélevé sur le voile du palais, mais étant donné la difficulté matérielle de faire une biopsie dans cette région, l'examen histologique n'a pas pu en être pratiqué, la prise n'ayant été que trop superficielle.

OBSERVATION III

(J.-J. Weissenbach, P. Lehmann, Martineau et Kaplan.)

La jeune Jeanne C... R..., née le 12 janvier 1922, se présente à la consultation le 28 avril 1934 avec aux deux mains des déformations d'un certain nombre de doigts.

Les antécédents personnels, héréditaires, collatéraux, ne révèlent rien d'important ; la tuberculose ne peut être décelée.

L'histoire de la maladie remonte à deux ans environ : à ce moment apparut une tuméfaction fusiforme, indolore de la deuxième phalange de l'auriculaire droit. Un médecin consulté pense à un spina ventosa et pratique, en août 1932, un curetage de la phalangine ; la cicatrisation de la plaie opératoire s'effectue rapidement.

A partir de ce moment, d'autres doigts sont atteints sans qu'il y ait gêne ou douleur ; on pense que l'enfant a un rhumatisme des mains.

Actuellement âgée de 12 ans, la jeune malade présente d'assez nombreuses déformations des doigts. La plus visible siège sur l'auriculaire, c'est la première apparue. La phalangine est raccourcie et tuméfiée. La tuméfaction est saillante en arrière et sur le bord interne : l'ensemble du doigt est légèrement fléchi ; l'index et le médius droit sont le siège de déformations nettes, moins intenses : ce sont des déformations fusiformes siégeant sur la première phalange pour l'index, sur la deuxième pour le médius. Le pouce droit est boudiné avec un ongle hippocratique.

A la main gauche, il y a beaucoup moins de déformations ; on note seulement une augmentation de volume de la phalange terminale avec un ongle hippocratique. La peau, peu modifiée, est cyanotique et légèrement infiltrée.

A la palpation, on constate des tuméfactions dues en partie à l'augmentation du squelette, en partie à l'infiltration des téguments et des parties molles. Ces déformations n'entraînent qu'une gêne fonctionnelle légère.

Actuellement, les orteils ne présentent aucune déformation visible ou palpable. La radio montrera que l'intégrité des orteils est apparente.

L'exploration des différents territoires ganglionnaires permet de découvrir des adénopathies disséminées : sus-épirochléennes axillaires, des chaînes carotidiennes, cervicale postérieure et sus-claviculaire, inguinale.

Le reste de l'examen est négatif.

Radiographie. — Les radiographies du squelette des mains et des pieds montrent des altérations considérables des os des doigts, des orteils, du métacarpe et du métatarse.

Ces lésions sont plus marquées à la main droite où les os atteints ont une diaphyse élargie et renflée avec perte de la différenciation normale entre compacte et médullaire ; en bien des endroits la compacte a complètement disparu, ailleurs elle est floue, estompée, amincie, lamelleuse. En certains points le bord de l'os est devenu irrégulier et dentelé (première phalange de l'index, première et deuxième phalanges du médius), le tissu spongieux est très modifié et a pris un aspect grillagé. Les trabécules osseux sont les uns minces et flous, les autres épais et compacts, délimitant des aréoles claires irrégulières en forme et en étendue. Enfin, dans quelques endroits, on note la formation de cavités claires de la dimension d'une lentille, arrondies ou cordiformes ; une cavité est nette au niveau de la deuxième phalange du médius, elle est transparente, son bord est net, comme taillé à l'emporte-pièce ; une autre cavité est en formation dans le même os à son extrémité distale, une autre dans la phalange unguéale du pouce ; une autre enfin dans la deuxième phalange de l'auriculaire. L'os qui entoure ces cavités ne présente pas de modifications spéciales (pas de zone noire de densification, pas de capsules).

Les autres os de la main droite présentent des déformations moindres, soit un élargissement de la diaphyse, soit un aspect grillagé.

Au niveau des métacarpiens les altérations sont moin-

dres encore et sont limitées à la diaphyse du premier et du cinquième.

A la main gauche, les lésions sont moins marquées ; on ne note pas de cavité mais un aspect grillagé du tissu spongieux, portant surtout sur la phalangé unguéale de l'index et sur le cinquième métacarpien.

Les pieds : la radiographie révèle des lésions osseuses qui seraient passées inaperçues : lésions semblables à celles des mains et prédominantes à gauche, cavités, aspect grillagé, etc... A droite, il y a seulement un aspect grillagé mais pas de cavités.

Caractères généraux sur toutes les radiographies faites : noyaux épiphysaires indemnes, cartilages de conjugaison indemnes, articulations indemnes, pas de réaction périostée.

Au niveau du reste du squelette, des radiographies systématiquement pratiquées n'ont montré aucune anomalie.

La radioscopie du thorax ne montre rien d'anormal, mais un examen plus profond montre :

1° Une exagération nette du réseau de la trame pulmonaire ;

2° L'existence d'un semis de taches micronodulaires. Cuti-réaction négative à deux reprises.

Intradermoréaction à la tuberculine à 1/100 négative à plusieurs reprises avec 1/10 de cm^3 ; positive avec 2/10 de cm^3 .

OBSERVATION IV (Jüngling)

O. B..., jeune homme de 16 ans. Mère atteinte de tuberculose pulmonaire et intestinale. Dans l'enfance,

maigre et délicat. En 1911, fins craquements aux sommets pulmonaires. Wassermann, 1918, négatif. Sans cause et sans douleurs particulières, tuméfaction en saucisson des doigts et des orteils ; les tuméfactions intenses s'accompagnent de rougeur et de douleurs, avec souvent dilatation des veines dorsales. Sur deux doigts, en outre, gonflement des parties molles ayant l'aspect d'un tubercule anatomique. Gêne considérable des mouvements mais articulation libre. Dans les années suivantes se voient des régressions et des aggravations par à-coups. Pendant une de ces poussées, le malade dut cesser le travail à cause de ces troubles. Cependant, dans l'ensemble, la maladie s'améliora suffisamment pour que quatre ans après le début le malade fût pris comme soldat (canonnier). De plus en plus les gonflements se limitèrent aux régions juxta-articulaires alors que les parties osseuses devenaient plus effilées ; avec la diminution du gonflement, la mobilité devient meilleure. Une exacerbation avec gonflement et douleurs. Trouble trophique minime de l'ongle du pouce droit.

Les images radiologiques, en 1911, furent du type BI et celles de 1918 du type BII (images typiques). Les altérations qui étaient visibles dans la plupart des os de la main comme dans les phalanges et les métatarsiens du pied, comprenaient, dans le type BI, la plus grande partie de l'os, dans certains cas tout l'os ; dans les cas les plus prononcés, on ne reconnaît plus la structure osseuse primitive. La phalange est de forme grossière ; tout l'os présente une structure vésiculo-alvéolaire. La compacte est réduite à une série de lamelles osseuses ; celles-ci présentent même, en de nombreux points, des perforations. Aux épiphyses et aux méta-

physes se trouvent de plus grosses éclaircies vésiculeuses. On a l'impression que ces taches claires proviennent de la confluence des parois des petits kystes ci-dessus décrits. Les os présentent un certain gonflement. Celui-ci, cependant, n'est pas essentiel, car de larges taches claires s'observent également dans les phalanges qui ont conservé leur volume normal. Lignes articulaires toutes lisses et intactes. Nulle part de périostites (sauf au niveau du quatrième métatarsien gauche qui est engainé d'un fuseau d'os lamellaire ; il paraît s'agir d'un cal après fracture spontanée).

En opposition avec cet aspect BI de 1911, les phalanges présentent, dans le type BII de 1918, leur forme normale ; les diaphyses ne présentent, en général, aucune altération ; la compacte est nette et souvent on a l'impression qu'elle a subi un développement exagéré. Les épiphyses et les métaphyses sont gonflées modérément. Dans leur centre se trouve des taches claires solitaires, arrondies, ovales ou en cœur de carte, en moyenne du volume d'un noyau de cerise, ou plusieurs petites taches claires du volume d'une lentille entourées d'une forte écaille d'os compact. Les taches claires, en opposition avec le type BI, sont nettement limitées, parfois véritables trous à l'emporte-pièce. Il reste, bien entendu, quelques images qui rappellent le BI. Ainsi les phalanges basales des gros orteils sont parsemées de foyers clairs mal limités. Lignes articulaires toujours très nettes.

Certains os, comme les têtes des métatarsiens, la phalange terminale du pouce droit, présentent une *restitutio ad integrum* ; les diaphyses sont, en règle, aussi devenues normales.

De 1918 à 1926, le malade a fait deux séjours dans

des sanatoria pour son poumon. En 1927, les lésions osseuses sont identiques à celles de 1918, mais il existe, sur les articulations, de petites dentelures arthritiques (quelques-unes apparaissaient, mais très rares, en 1918). Aux principaux orteils, onychogryphose. Aux deux sommets pulmonaires, le catarrhe est latent : température normale.

Biopsies. — Le 16 janvier 1912, nodule cutané de la phalange terminale d'un doigt ; le diagnostic de Baumgartner fut : foyers cellulaires multiples de cellules épithélioïdes sans cellules géantes, sans caséification ; aucun bacille tuberculeux ; néanmoins, probablement tuberculose.

Le 29 janvier 1912, biopsie de l'os de l'autre main ; « ni cellules géantes, ni caséification, ni bacille de Koch ; le diagnostic de sarcome fusiforme alvéolaire passe au premier plan ».

Inoculation négative. Wassermann négatif (il n'est pas donné de renseignements sur l'état des poumons ; on ne sait ni l'état radiologique, ni les résultats de l'examen des crachats).

OBSERVATION V (Jüngling)

M. St..., 22 ans. Fils unique. Père et mère bien portants. Dans la famille aucune tuberculose. A l'âge de 16 ans, scrofulose. A l'âge de 18 ans, gonflement de la deuxième phalange du cinquième doigt gauche ; suppurations, désarticulation. En même temps se développe une tuméfaction du deuxième doigt droit. A 21 ans, les doigts se sont épaissis de telle façon que le malade ne

peut plus fermer la main. Depuis six mois, tuméfaction du cinquième doigt droit. Les tuméfactions se modifient dans leur intensité. Un mois avant l'entrée à l'hôpital, on note, sur la face radiale du second doigt droit, une petite zone violacée recouverte d'une croûte qui va en s'agrandissant jusqu'à la taille d'un petit pois ; jamais de douleurs ni de suppurations. Pas de troubles fonctionnels de l'articulation terminale du second doigt. Le malade se trouve très bien, pas de transpirations nocturnes. Le malade observe qu'il est en état de faire des marches longues (dix heures) sans avoir de lassitude. Le malade est assez frêle de constitution ; l'embonpoint est conservé ; l'appétit est bon.

Examen clinique. — MAIN GAUCHE : Pouce normal. Index : première phalange tuméfiée jusqu'à la première articulation interphalangienne ; circonférence : 8 cm. ; deuxième et troisième phalanges normales (circonférence : 5 cm.) ; phalange terminale normale. Sur la face radiale de la première phalange, la peau est livide dans une zone de dimensions de 1 a. On a l'impression de fluctuation. Au niveau de la première articulation interphalangienne, dilatations veineuses dorsales bien visibles. La mobilité de cette articulation est bien conservée, mais mécaniquement il existe une gêne fonctionnelle due à la tuméfaction de la première phalange. On sent par la palpation la tuméfaction nodulaire de l'os. Médius et annulaire : même tableau clinique, sans l'ectasie veineuse, peau de couleur normale au niveau de la première articulation interphalangienne ; au quatrième doigt, on a l'impression de fluctuation vers le côté cubital. Au cinquième doigt, on a l'impression de fluctuation vers le côté cubital. Le cinquième doigt est amputé

au niveau de la première articulation interphalangienne ; gonflement assez marqué de la partie distale du cinquième métacarpien. Les autres métacarpiens sont normaux.

MAIN DROITE : Pouce normal. Index tuméfié entièrement, sauf la phalange terminale ; la circonférence de la cinquième phalange est de 8 cm. 5, celle de l'articulation interphalangienne de 9 cm. La tuméfaction occupe surtout le côté radial et la face palmaire. La flexion de la première articulation interphalangienne est limitée à 20°. La peau est livide, surtout du côté radial. Sur ce côté de l'articulation terminale, petite zone où la peau est perforée par des granulations qui, si on enlève les croûtelles blanchâtres, apparaissent sèches et semblent se continuer jusqu'à l'os. Médius et annulaire d'aspect normal ; mais on peut sentir, dans les deuxième phalanges, un gonflement nodulaire. Le cinquième doigt est gonflé dans toute son étendue, sauf la phalange terminale. Au niveau du pli de flexion de la première articulation interphalangienne siège un nodule gros comme un pois dans les parties molles. Dans la flexion, l'extrémité du cinquième doigt reste éloignée de 3 cm. de la paume.

Il en est de même des orteils.

Radiologie. — **MAIN GAUCHE :** Pouce : Le premier métacarpien montre dans ses parties moyenne et distale un gonflement assez net ; la compacte n'est pas nette au niveau de l'espace médullaire. La spongieuse, dans sa partie distale, a une structure à grosses mailles ; près de la tête, on voit des éclaircies nombreuses, petites, arrondies. La première phalange est un peu « grossière », la spongieuse est elle-même aussi d'une structure à plus

grosses mailles que normalement, surtout dans la métaphyse distale. La deuxième phalange n'a rien. Index : Métacarpien normal. La première phalange présente des clartés aréolaires de la métaphyse proximale jusqu'à l'interligne de la première articulation interphalangienne. La compacte est très fine ; en plusieurs endroits elle est même perforée. Les deuxième et troisième phalanges n'ont pas d'altérations considérables. Médius, métacarpien normal. La première phalange est fortement tuméfiée, surtout dans sa partie distale. La compacte est constituée par une ligne droite ; dans la partie distale, et surtout dans la tête, on trouve des clartés bulleuses d'un grain de mil à un petit pois qui ont tendance à confluer dans la métaphyse distale en une clarté plus grande. La tête est beaucoup moins atteinte que la tête des phalanges. Rien à signaler sur le reste de la première phalange (amputation).

MAIN DROITE : Pouce : La structure de la spongieuse du premier métacarpien est, à la métaphyse distale, irrégulière ; la compacte est très opaque. La première phalange offre le même tableau ; deuxième phalange normale. Index : métacarpien normal. Première phalange fortement élargie ; dans la partie proximale on voit différentes clartés bulleuses (mil à lentille). Toute la métaphyse proximale, entièrement et à la tête, montre une grande clarté irrégulièrement limitée et bulleuse. La compacte semble perforée sur les côtés radial et cubital. A la deuxième phalange, la compacte est aussi raréfiée, la structure peu nette ; dans la partie centrale, une clarté mal limitée ; la spongieuse est à grosses mailles. Troisième phalange normale. Annulaire : métacarpien normal. Dans la pre-

mière phalange la compacte, bien développée, n'a pas une limite interne nette. Cinquième doigt. La partie proximale de la première phalange montre de grosses aréoles ; dans la métaphyse distale, la compacte est bien dessinée, mais est un peu floue vers l'espace médullaire. Reste des phalanges normal. Le métacarpien, du côté radial et dans la partie proximale, a un os compact grillagé. Les interlignes articulaires sont tous normaux.

ORTEILS : La radiologie les montre anormaux. Mais les métatarsiens sont intacts et les altérations les plus considérables se trouvent dans les phalanges terminales des gros orteils. Celles-ci ont une structure à très grosses mailles. La compacte semble perforée en différents endroits. La première phalange du premier et du cinquième orteil montre des deux côtés des clartés bulleuses, petites ; une clarté isolée comme à l'emporte-pièce se voit dans la tête de la première phalange du second orteil gauche ; une clarté plus petite se montre dans la première phalange du troisième orteil gauche.

Biopsie. — Dans la première phalange de l'index droit, on traverse une lame osseuse mince et on prélève la granulation molle qui remplace la moelle.

Dans le derme même, une infiltration banale, discrète, de neutrophiles et lymphocytes. Le tissu de granulation occupe l'hypoderme dont il a refoulé le tissu graisseux. Ce tissu de granulation est très pauvre en capillaires et se compose de : leucocytes polynucléaires, de lymphocytes beaucoup plus nombreux, de rares grands mononucléaires, et surtout de très nombreuses cellules épithélioïdes à grand noyau, étendu, pâle, en forme de vésicule et avec un à deux corpuscules nucléaires nets. Les cellules épithélioïdes sont réunies par des prolon-

gements et forment un syncytium réticulaire. Aucune cellule géante de Langhans. Le tissu de granulation est groupé en nodules et en travées fibreuses. Au centre de ces nids se trouvent les cellules épithélioïdes et, à la périphérie, il y a plus de lymphocytes et également des leucocytes. L'infiltration périvasculaire qui existe en bien des endroits, a une importance trop accessoire pour masquer cette disposition générale. Ça et là on trouve des nodules de fibroblastes isolés bien nets, entourés et pénétrés par des lymphocytes à noyaux foncés, qui offrent le tableau d'un tubercule jeune. L'arrangement nodulaire est très net par la coloration argentique des fibrilles conjonctives. Dans les vaisseaux il y a de nombreux leucocytes et lymphocytes. Pas de bacilles de Koch (fig. identique absolument à la nôtre). Donc tissu de granulation inflammatoire. L'arrangement nodulaire, la composition des nodules en cellules épithélioïdes et sans vaisseaux suggèrent la tuberculose bien qu'il n'y ait pas de bacilles de Koch. L'absence complète de cellules géantes de Langhans typiques et de caséification est à noter : elle indique les caractères chroniques de cette inflammation.

Recherches étiologiques. — Inoculée dans le péritoine de deux cobayes, une partie du prélèvement ne les a pas tuberculisés. Pirquet négatif. Wassermann négatif.

Evolution. — La plaie de la biopsie guérit parfaitement. A cet endroit on constate un affaissement à cause de la cicatrisation des tissus. Au contraire, le processus morbide au niveau de la deuxième et troisième phalanges de l'index, va en progressant. De juin à novembre 1918, on fait six séances de rayons X avec une dose d'érythème sous 3 mm. Al. filtre. Le deuxième doigt droit

devient plus mince sous l'effet du traitement. Les granulations disparaissent. En novembre, il montre une forme à peu près normale. Les autres doigts sont eux-mêmes également plus minces. La radiologie ne montre aucune rétrocession de processus osseux. Le malade a eu une apexite et a été hospitalisé dans un sanatorium où, un an après, il présenta une spondylite cervicale qui s'abcéda et se fistulisa ; mort en 1921.

Conclusions. — Chez un homme de 18 ans, de famille saine, malade quelques années auparavant (scrofulose), se développe lentement, sans aucune douleur, une tuméfaction de plusieurs doigts, surtout au niveau des premières phalanges sur lesquelles la peau est livide et masquée d'ectasies veineuses. A un doigt surviennent, en plusieurs endroits, des perforations cutanées par des granulations sèches. Histologiquement, on trouve des nodules de cellules épithélioïdes avec quelques lymphocytes et rares leucocytes sans cellules géantes de Langhans, pas de caséification, pas de bacilles de Koch. Pirquet négatif. Wassermann négatif. Inoculation négative. Radiologiquement les phalanges montrent, au niveau des tuméfactions, un gonflement diffus avec perte de la compacte. Les parties atteintes montrent une structure à grosses mailles. Les orteils, qui semblaient sains au malade, montrent aux rayons des altérations étendues de caractère analogue à celles des doigts. Par un traitement radiologique intense et répété, régression assez forte des parties molles tuméfiées, sans effet sur le tableau osseux. Trois ans plus tard, mort de tuberculose pulmonaire et de mal de Pott cervical fistulisé.

OBSERVATION VI (Jüngling)

J. K., 18 ans, rentré le 8 juillet 1918. Rien dans la famille. Pneumonie dans l'enfance, jamais sérieusement malade. A l'âge de 15 ans, croit avoir les mains gelées qui présentent une tuméfaction diffuse. Trois mois après, on trouve une tuméfaction de la phalange basale des doigts avec des petites douleurs, et impossibilité de fermer la main ; la tuméfaction a régressé, au bout d'une semaine, il est resté seulement un gonflement des premières phalanges. En même temps est survenu une tuméfaction de la face qui, elle aussi, a régressé ; très lentement, se développe ensuite une tuméfaction de la racine osseuse du nez, surtout à droite ; dans les six derniers mois, cette tuméfaction a progressé depuis les premiers débuts aigus, jamais de douleurs. Aux pieds, pas de modifications.

Examen. — Homme mince, grand, bien portant. Les organes intérieurs sont intacts. A la racine du nez, à droite, tuméfaction de la dimension d'une petite cerise, dure, indolore à la pression, peau mobile, de coloration normale. L'intérieur du nez est normal.

Tuméfaction diffuse de tous les doigts qui empêche de fermer complètement la main. A gauche, épaissement de la première phalange du deuxième doigt, épaissement plus marqué aux troisième et quatrième doigts. Au deuxième doigt, la première et la deuxième phalanges tuméfiées sont couvertes d'ectasies veineuses à la face dorsale. A droite, gonflement léger de la première phalange du deuxième doigt (plus anciennement atteint), épaissement surtout de la première phalange avec

veinectasies plus grandes. Au cinquième doigt, épaissement peu net de la première phalange, léger gonflement des articulations phalangiennes moyennes.

Radiologie. — De profil, sous le sommet du dos du nez, clartés arrondies, oxalaires, au niveau desquelles l'os ne montra pas une structure bien nette. Les métacarpiens et phalanges atteints montrent comme caractéristiques nettes la disparition de la différenciation entre la compacte et l'espace médullaire. On ne peut plus parler d'une compacte ; l'os tout entier montre une structure finement grillagée. Dans quelques os, la compacte est d'un côté un peu conservée, de l'autre remplacée par une structure grillagée. Aux têtes des phalanges des clartés circonscrites à peu près grosses comme un grain de mil, au centre. Aux métatarsiens, les mêmes altérations qu'aux mains, tandis que les phalanges des orteils montrent la structure grillagée d'une façon moins prononcée, on trouve des clartés grandes, rondes, en cœur de carte à jouer, aux têtes.

Evolution. — Au cours de l'observation et du traitement par les rayons X, se développent des synovites avec épanchement aux mains, en même temps qu'un affaissement des parties molles des doigts qui font une contracture. Cette contracture va progresser aux doigts II jusqu'à V jusqu'en 1927. Actuellement (1927), on trouve une main en griffe. La structure osseuse n'est pas différente de celle de 1918. Les synovites avec épanchement persistent ; la tuméfaction à la racine nasale est diminuée ; les pieds ne sont pas atteints et indolores.

Examen de laboratoire. — Pirquet négatif. Wassermann négatif. Biopsie du nez : compacte raréfiée ; à

l'intérieur du tissu granulomateux ; malheureusement on a perdu le matériel.

OBSERVATION VII (Jüngling)

Otto B..., 16 ans, entrée le 29 mai 1923. Mère atteinte d'apexite pulmonaire ; deux sœurs saines. La malade elle-même toujours bien portante. Début de la maladie il y a un an par des douleurs au pied gauche, puis après un mois, à droite ; gonflement du talon qui régresse peu après. Quelques mois plus tard, les orteils se tuméfient. Puis apparaissent des douleurs légères dans plusieurs doigts, fortes dans les deuxième et troisième doigts de la main gauche ; ensuite, tous les doigts par poussées sont le siège de tuméfactions douloureuses.

Examen. — Adolescente bien portante, bien constituée. Dans le triangle sus-claviculaire une chaîne de ganglions (cerise à haricot).

A la main gauche, les première et deuxième phalanges du premier au troisième doigt sont considérablement tuméfiées en saucisse ; les phalanges terminales, épargnées, semblent pointues. Au cinquième doigt, la première phalange est gonflée plus fortement. La peau est un peu livide, brillante, avec de moyennes veinectasies. L'articulation est libre. La tuméfaction du pouce gauche est d'une dureté osseuse ; et à la phalange terminale petit nodule qui n'est pas bien mobile sur l'os. Les autres doigts donnent à la palpation la sensation de spina ventosa. Au pouce droit, un gonflement dû à une tuméfaction des parties molles. Image analogue de la main droite.

Au pied gauche, premier orteil massif. Deuxième orteil considérablement tuméfié aux parties basale et moyenne ; quatrième orteil pareillement tuméfié. Tuméfactions fortes derrière la base des ongles ; la peau y est livide, brillante et amincie. Entre les deuxième et troisième phalanges du deuxième orteil, on trouve, à la face dorsale, une tuméfaction en saucisse sur laquelle la peau est rouge-bleu. Nodule cutané plus petit sur la face dorsale du quatrième orteil. Plus marquées encore sont les tuméfactions circonscrites du pied droit derrière la troisième phalange. En outre, le talon du pied gauche est fortement tuméfié ; le calcanéum gauche est très sensible à la pression, les régions de chaque côté du tendon d'Achille sont fortement gonflées (synovites péronières avec épanchement). Le talon droit est douloureux, mais non tuméfié.

Radiologie. — La main gauche est la plus altérée. Les métacarpiens et les troisièmes phalanges sont intactes. Les altérations siègent surtout aux première et deuxième phalanges du premier au quatrième doigts. Les têtes des premières phalanges montrent des clartés circonscrites en forme de cœur de carte à jouer. Au pouce, la compacte de la première phalange est très lâche, la spongieuse montre, au niveau de la tête, une structure à grosses mailles. Au deuxième doigt, même aspect de la compacte, la tête montre une zone claire du volume d'un petit pois, sans sclérose périfocale ; au contraire, la région voisine du foyer clair a une structure de spongieuse à grosses mailles. La moitié basale de la deuxième phalange a une structure aréolaire grossière, la compacte n'est pas différenciée, la même image se voit dans les premières phalanges du troisième et quatrième doigt ;

la première phalange du quatrième doigt montre, dans la métaphyse distale, une belle encoche osseuse.

A la main droite, les altérations sont semblables, mais un peu moins marquées (première phalange du pouce et dans les première et deuxième phalanges des deuxième et troisième doigts). Extrêmement marqué est le remaniement aréolaire de la deuxième phalange du troisième doigt, dans laquelle on trouve à la partie radiale une perforation de la compacte avec petit séquestre.

Aux pieds, altérations considérables dans les phalanges des orteils. Sauf dans la première phalange du quatrième orteil droit, compacte et cavité médullaire ne se distinguent plus. Les phalanges, en leur totalité, ont une structure aréolaire à plus ou moins grosses mailles, avec, dans les têtes, des zones claires plus grandes, des trous. Les interlignes articulaires sont intactes, de même que les métatarsiens.

Biopsie du deuxième orteil du pied droit : Un petit nodule tumoral repousse l'épiderme qui est parfaitement normal, sauf au sommet du nodule un aplatissement des papilles. Le nodule est bien circonscrit, mais sans capsule. Au bord, des vaisseaux sanguins et lymphatiques en partie entourés de petits foyers cellulaires. Le nodule même se compose de nodules le plus souvent serrés les uns contre les autres, plus rarement séparés par des septa conjonctifs étroits comprenant des vaisseaux et des traînées de cellules épithélioïdes. Parfois, on trouve quelques glandes sudoripares entre les foyers épithélioïdes. Pas de cellules géantes. Pas de caséification.

Examens biologiques. — Inoculation d'un fragment dans le péritoine d'un cobaye : résultat négatif. Pirquet négatif.

XIV

Traitement.

Beaucoup d'essais thérapeutiques ont été faits :

Finsenthérapie (Stimpke) ; Rayons X (Werther), (Marstenstein) ; Thorium X (Marstenstein, Henck) : arsenic (Kissmeyer, Brunsgaard) ; mercure, sels d'or (Hoffmann, Werther, Henck).

Tous n'ont donné que des résultats pauvres.

Weissenbach et ses collaborateurs ont essayé, sur une malade dont nous rapportons l'observation, un traitement à base de thiosinamine iodée, d'extrait thyroïdien et de calomel à petites doses par voie buccale, et ont obtenu de bons résultats : diminution des tuméfactions des doigts qui redeviennent plus agiles, tuméfactions ganglionnaires en rétrocession.

Lomholt préconise l'antiléprol. Chez un malade traité à l'antiléprol, le processus morbide de la moelle osseuse s'était répandu par la voie des canaux de Havers jusque dans les tissus mous, et y avait engendré une tuméfaction considérable. Cette tumeur disparut rapidement sous le traitement par l'antiléprol, mais s'il y a eu un effet ou non sur le processus dans les os, nous ne saurions pas le dire encore.

Enfin, la malade, qui a été suivie dans le Service du Dr Paul Chevallier, et dont nous avons publié l'observation, reçut de très petites doses espacées d'injections de produits tuberculeux (antigène méthylique dilué de Bocquet et Nègre). On obtint des résultats excellents : disparition des tuméfactions surajoutées et de l'impotence fonctionnelle ; néanmoins persistance des lésions essentielles des os. Le processus ayant repris, un traitement radiothérapique a été institué, mais à très fortes doses, le résultat est actuellement très bon, mais nous manquons de recul.

CONCLUSIONS

1° La sarcoïdose idiopathique, ou maladie de Besnier-Boeck, intéresse tout l'organisme (muqueuses, viscères, peau, os, etc...). La forme osseuse est la polydactilite pseudo-kystique de Chevallier, ou ostitis multiplex tuberculosa cystoïdes de Perthes-Jüngling. Ces manifestations osseuses succèdent le plus souvent aux manifestations cutanées (sarcoïdes et *lupus pernio*).

2° La forme osseuse peut être primitive ; la sarcoïdose idiopathique peut, pendant des années, se limiter à des lésions des os. Ultérieurement, au moins en règle, la maladie se complète par des lésions cutanées typiques.

3° L'aspect clinique est assez spécial. L'aspect radiologique est, sinon pathognomonique, du moins assez caractéristique pour faire penser à une sarcoïdose osseuse. Lorsqu'on connaît la maladie, il est facile de faire, par l'association de la clinique et de la radiologie, le diagnostic de forme osseuse pure de la maladie de Besnier-Boeck.

4° Les lésions atteignent les extrémités, et surtout les doigts. Les cavités que la radiographie montre

creusées à l'emporte-pièce, sans trace de membrane plus noire à leur pourtour, sont occupées par un tissu histocytaire fibroblastique épithélioïde qui n'est pas tuberculoïde (ni cellule géante, ni bacilles), mais ressemble au tissu d'une sarcoïde dermique.

5° L'évolution est désespérément chronique. Les meilleurs traitements semblent être l'antigène méthyllique dilué et la radiothérapie à fortes doses. D'autres traitements ont donné des améliorations ; aucun encore n'a guéri.

6° L'étiologie reste discutée. L'impression de tuberculose n'est actuellement appuyée d'aucun argument probant et l'hypothèse d'un virus spécial reste très plausible.

Vu ; le Président de la thèse,

M. GOUGEROT.

Vu : le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

Nous ne nous occuperons que de la bibliographie de la forme osseuse primitive et nous ne citerons les articles généraux qu'autant qu'ils parlent de cette forme.

■
* *

BAYER (W). — *Jahr. F. Kinderh.*, 1933, Bd CXXXVIII, p. 31.

BRUNER. — Les lésions osseuses de la maladie de Besnier-Boeck. *Medycyna*, n° 18, 1936.

CARAVEN, MOULONGUET et LAFITTE. — Les lésions oss., gang. et cutanées de la mal. de Besnier-Boeck. *Mém. de l'Acad. de Chir.*, t. 63, 1937.

CASALI (A.). — Obs. rad. Sopre le alterazioni delle ossa nel lupus pernio. *Rad. med.*, 1929, vol. XVI, p. 468.

CHEVALLIER (P.) et ORINSTEIN. — Sarcoïdes de Boeck, avec lésions osseuses. Précession de plusieurs années de la polyostéite cystoïde sur les lésions cutanées. En outre, lésions oculaires. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, 1936.

CHEVALLIER (P.) et FIERHER. — La polydactylite pseudokystique pure. Ses rapports avec le syndrome identique secondaire à des sarcoïdes. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, juin 1934.

COMBY (J.). — Maladie de Besnier-Boeck, revue générale. *Arch. de méd. des enfants*, n° 39, juillet 1936.

- DRUT (H. P.) et MENAGH (F. R.). — Bone cerv. sarcoïd.
Am. J. Roentgen, 1929, vol. XXI, p. 237.
- FLEICHNER (F.). — Die Erkrankung des Knochens bei
lupus Pernio und Boecks Miliar lupoid. *Fortsch.
auf dem gebiete der Roentgen Strahlen*, 1924,
Bd. 31.
- GADRAT et MARQUES. — Aspect radiol. des lésions dans
la maladie de Besnier-Boeck (lupus pernio).
Bull. et Mém. de la Soc. radiol. de France,
24 juin 1936.
- GANS (O.). — Ueber lupus pernio und seine. Beziehung
zum sarcoïd Boeck. *Derm. Zeitsch.*, 1921, Bd.
XXXIII, S. 64-80.
- GOECKERMAN (W. H.). — Sarcoïds... *Arch. Derm. a. Syph.*,
1928, vol. XVIII, p. 237.
- HECHT (F.). — Ueber. Specif. Lungener Krankheit bei
lupus pernio und ostitis tuberculosa multiplex
cystoïdes. *Z. F. Tuberk*, 1928, Bd. 41, S. 125.
- JADASSOHN. — Traité classique (X, I).
- JÜNGLING (O.). — Ueber ostitis tuberculosa multiplex
cystoïdes, ein Beitrag zur lepre von den Tuber-
culiden des Knochen. *Bruns. Beit. Klin. Chir.*,
1928, Bd. 143, S. 401-475.
- KISSMEYER (A.). — La maladie de Boeck. Masson, 1932.
Bibliographie complète.
- KISSMEYER et NIELSEN. — Notes sur l'étiologie des sar-
coïdes de Boeck. *Ann. de Derm. et de Syph.*,
1934.
- LOMHOLT. — Boeck. Sarcoïd traitées par Chaulmoogra.
Hospital, 1934, 77.
- MAYR (J. K.). — Zur Kasuistik d. lupus pernio mit Kno-
chen, veraender-ungen. *Arch. F. Derm. u. S.*,
1928, Bd. CLV, S. 248.

- NICOLAS (J.), COSTE, ROUSSET et COLAS. — Un cas de maladie de Besnier-Boeck. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, 1936.
- NICOLAS, GATÉ, MICHEL et TIRAN. — Lésions de la base du nez et des mains à type de lupus pernio. Sarcôides noueuses disséminées sclérodermiformes. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, 1932.
- NICOLAS et ROUSSET. — Nouveau cas de mal. de Besnier-Boeck. Radiol. osseuses et pulmonaires. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, 1937.
- PAUTRIER. — La maladie de Besnier-Boeck. Les manifestations cutanées, ganglionnaires, osseuses, viscérales, nasales et conjonctivales. *Presse Médicale*, n° 8, 26 janvier 1935, p. 146-149.
- Les lésions érythrodermiques pures de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Lésions à type de lupus pernio de la face, lésions érythroderm. pures des membres inf. et de la fesse. Lésions pulmonaires et osseuses. *Ann. de Derm. et de Syph.*, t. 7, n° 5, mai 1936, p. 433.
- PESSANO (J.) et NÉGRI. — Hypoth. sur l'étiopathogénie de la mal. de Besnier-Boeck et d'autres processus cutan. de la néoscrofule. *Ann. de Derm. et Syph.*, 1935.
- RABELLO (Junior). — La lèpre dans l'étiologie du lupus pernio et des sarcôides. *Brasil. med.*, 1935.
- Réunion de Dermatologie de Strasbourg. — Séance du 13 mai 1934, consacrée à l'étude des sarcôides. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, n° 6, juin 1934, p. 994-1932.
- RICCI (F.) et ATTILY (S.). — *Policlinico* (Sez méd.), 1931, vol. XXXVI, 254.
- SANES (S.), and SMITH (W. S.). — *J. of Am. Med. Ass.*, 1934, vol. CH, n° 15, p. 1206.

- SCHAUMANN. — *Ann. de Derm. et de Syph.*, 1916, et sq.
Hoematologica, vol. XI, fasc. VI, 1930. Localisation dans la moelle des os au cours du lupus pernio type Hutchinson.
- SCHWENTHER (F. F.). — *Am. J. Dis. Child.*, 1931, vol. XLII, 102.
- SCHÜRER (F.) et WALDHEIM. — Ueber ostistis tuberculosa multiplex cystoïdes. *Arch. F. Klin. Chir.*, 1930, Bd. CLX, S. 680-682.
- SIMON (S.). — *Klin. Woch.*, 1931, Bd. X, 646.
- STOLL (H. F.). — Un cas de lésions pulmonaires et osseuses dû vraisemblablement aux sarcoïdes. *Ann. Int. Méd.*, 10 avril 1937.
- VAN ALSTYNE (G. S.) and GOWEN. — *J. of Bone and Joint Surgery*, 1933, XV, n° 1, 163.
- VAN BOGNAR (J.). — Die tuberculösen Knochencysten. *Acta Chir. Scandinavia*, 1930, B. 67, pp. 135-142.
- WEISSENBACH, LEHMANN, MARTINEAU et KAPLAN. — Forme ostéoganglionnaire de la maladie de Besnier-Boeck. *Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, 1935, p. 253.
- WEISSENBACH et KAPLAN. — Un cas de maladie de Besnier-Boeck à forme ostéoganglionnaire. Recherche concernant son étiologie. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1935, p. 1036.
- WOLTER. — Lésions des doigts et des phalanges dans les sarcoïdes (lupus pernio et sarcoïdes de Boeck) et la lèpre ; étude radiologique et histologique. *Klins-Wchns.*, 1934, p. 846.
-

3195. — Imp. de la Fac. de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 4-1935
